

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

THESE

N°

9

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre LECOINTE

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 3 juin 1914, à Calais (Pas-de-Calais).

26 JANV 1944

Présentée et soutenue publiquement le.....19...

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES

SYNDROMES MUSCULAIRES ACQUIS

DE L'ADULTE

AVEC HYPOTHYROÏDIE

Président : M. DUVOIR, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE R. FOULON

29, rue Deparcieux, 29

1944

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : **LECOINTE.**

Prénom : **Pierre.**

Date de Soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque).

LECOINTE (Pierre). — Contribution à l'étude des syndromes musculaires acquis de l'adulte avec hypothyroïdie. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 67 p.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N°.....).

LECOINTE (Pierre). — Contribution à l'étude des syndromes musculaires acquis de l'adulte avec hypothyroïdie. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 67 p.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N°.....).

LECOINTE (Pierre). — Contribution à l'étude des syndromes musculaires acquis de l'adulte avec hypothyroïdie. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 67 p.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N°.....).

LECOINTE (Pierre). — Contribution à l'étude des syndromes musculaires acquis de l'adulte avec hypothyroïdie. — Paris, Imp. R. Foulon, 1944, in-8°, 67 p.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1944, N°.....).

ANNÉE 1944

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre LECOINTE

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 3 Juin 1914, à Calais (Pas-de-Calais).

Présentée et soutenue publiquement le.....19..

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES
SYNDROMES MUSCULAIRES ACQUIS
DE L'ADULTE
AVEC HYPOTHYROÏDIE**

Président : M. DUVOIR, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, rue Deparcieux, 29
1944

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive.....	N...
Médecine légale	DUVOIR
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LIAN.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P.-VALLERY-RADOT.
	CATHALA.
	Robert DEBRE.
	LEVY-VALENSI.
	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CADENAT.
	BROCQ.
	QUENU.
	MONDOR.
	VELTER.
	CHEVASSU.
	N...
	N...
	PORTES.
	MOCQUOT.
	LEVEUF.
	LOEPER.
	LEMATIRE.
	SENEQUE.
	M. VILLARET.
	TROISIER.
	MATHIEU.
	DONZELOT.
	Clovis VINCENT.
	N...
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
	JAYLE.
	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.
Professeurs sans chaire	

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	DE GENNES	Pathologie médicale.
BARIETY	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BERNARD (Etien.)	Pathologie médicale.	LACOMME	Obstétrique.
BESANÇON Justin.	Hydrologie.	LANTUEJOUL	Obstétrique.
BONNET	Bactériologie.	LAVIER	Parasitologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BROUET	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
BULLIARD	Histologie.	LENEGRE	Pathologie médicale.
CACHERA	Pathologie médicale.	Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
CORDIER	Anatomie.	MARCHAL	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
COUVELAIRE (Roger)	Urologie.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DELAY	Pathologie médicale.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DEGREZ (H.).	Physique.	RENARD	Ophtalmologie.
DESOILLE	Médecine légale.	RICHET	Physiologie.
DIGONNET	Obstétrique.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
DOGNON	Physique.	SOULIE	Pathologie médicale.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SUREAU	Obstétrique.
FUNCK-BRENTANO	Pathologie chirurgicale.	TURPIN	Pathologie médicale.
GALLIARD	Parasitologie.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
GARCIN	Pathologie médicale.		
Mlle GAUTHIER-VILLARS	Anatomie pathologique.		

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
CHAILLEY-BERT .	Physiologie.	LE LORIER	Obstétrique.
GUENIOT	Obstétrique.	NEVEU-LEMAIRE .	Parasitologie.
HIMITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.	PIEDELIEVRE	Médecine légale.
		VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS
DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANIN	}	Clinique médicale
BRULE		
CHEVALLIER ..		
LAROCHE Guy ..		
MOREAU		
SEZARY		

MM.

BASSET	}	Clinique chirurgicale.
GATELLIER		
DE GAUDART ..		
D'ALLAINES ..		
MOULONGUET ..		
MOURE		

MM.

ECALLE	}	Clinique obstétricale
VIGNES		

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatologie.
N... ..	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE CHERIE DE MA MERE

*Que j'ai eu la douleur de perdre
pendant ma captivité.*

A MON PÈRE

*Dont j'admire le courage et à qui
je dois tout.*

A MES SŒURS MARTHE ET GENEVIEVE

*Qui par leur douceur ont su re-
créer, après une longue séparation,
toute l'intimité d'un foyer boule-
versé.*

A MON FRERE GEORGES

Croix de guerre, deux citations.

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MAURICE DUVOIR

Professeur de Médecine légale à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a si aimablement accueilli
à mon retour et m'a fait l'insigne
honneur de présider cette thèse.*

*Qu'il trouve ici l'expression de
ma profonde reconnaissance.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR POUMEAU-DELILLE

Médecin des Hôpitaux

*Qui m'a aidé dans la rédaction
de ce travail.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOLLARET

Chef de Service à l'Institut Pasteur

Médecin des Hôpitaux

*Qui m'a si aimablement commu-
niqué une observation.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR LÉON POLLET

Médecin des Hôpitaux

Docteur en droit

*Qui a guidé nos premiers pas
en médecine.*

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Stage 1931-1932 :

MONSIEUR LE PROFESSEUR EMILE SERGENT

MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUL DELBET

Stage 1932-33 :

MONSIEUR LE PROFESSEUR N. FIESSINGER

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. LENORMAND

Externat 1933-34 :

MONSIEUR LE DOCTEUR A. BAUMGARTNER

MONSIEUR LE DOCTEUR P. BANZET

Externat 1934-35 :

MONSIEUR LE DOCTEUR P.-E. WEIL

Externat 1935-36 :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. CHEVALLIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. GARCIN

Internat provisoire 1936-1939 :

MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ JACQUELIN

MONSIEUR LE DOCTEUR GEORGES BASCH

MADAME LE DOCTEUR BERTRAND FONTAINE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. JUSTIN-BESANÇON

Internat 1939 :

MONSIEUR LE DOCTEUR J. HUBER

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. DUVOIR

Novembre 1943 :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. CHEVALLIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. GARCIN

MONSIEUR LE DOCTEUR RAVINA

A MES CONFERENCIERS
D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

MESSIEURS LES DOCTEURS :
MORICARD, DEVAUX, DUFOUR, SCHWOOB,
BERNAL, ALAIN MOUCHET

A MON COMPATRIOTE ET AMI

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN BOUCHE
Chef de clinique O. R. L. de la Faculté de Médecine de Paris

*Fidèle correspondant de captivité
et serviable ami.*

A MON CHEF PENDANT LA GUERRE 1939-40

MÉDECIN LIEUTENANT-COLONEL GEORGET

AU PERSONNEL MEDICAL ET INFIRMIER
DE L'HOPITAL MILITAIRE DE VALENCIENNES
(1939-1940)

A MES COMPAGNONS DE CAPTIVITE

22 mai 1940-17 septembre 1943

A L'EQUIPE MEDICO-CHIRURGICALE
DU STALAG XVIII A

MESSIEURS :

MÉDECIN CAPITAINE PETCHOT-BACQUE

Assistant chirurgical des Hôpitaux Militaires

MÉDECIN LIEUTENANT PIERRE NOUAILLE

DOCTEUR J. ESTRADE

Chef de clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine de Toulouse

DOCTEURS LE GALL, OFFANT, LOYER

A.J.-. BROWN

Bactériologue

Serment

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me sont confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

INTRODUCTION

Depuis ces dernières années, les observations de syndromes musculaires apparaissant rapidement chez l'adulte, conjointement à des troubles hypothyroïdiens, se sont multipliés.

A l'occasion de deux nouvelles observations inédites que nous devons à l'amabilité de nos maîtres, MM. le Professeur DUVOIR, le Docteur POUMEAU-DELLILE et le Professeur agrégé MOLLARET, nous avons tenté une classification de ces syndromes musculaires.

L'excellent résultat du traitement thyroïdien semble trancher le problème pathogénique, mais bien des points de mécanisme restent obscurs, et nous nous excusons de ne faire que des hypothèses.

HISTORIQUE

Si l'on dépouille la littérature médicale, on voit, en 1897, HOFFMANN décrire un cas de myotonie mécanique et électrique après strumectomie pour goitre. Le traitement thyroïdien eut un effet remarquable.

BETTMANN (1897), dans le *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, décrit un cas analogue, si bien que naquit la notion que le muscle myotonique peut voir ses troubles s'améliorer par l'extrait thyroïdien.

Plus récemment GARCIN en 1935, puis MOLLARET, SIGWALD, RUDAUX, LENÈGRE et HUGUENIN, HAGUENAU, THIÉBAUT et HENROT, COSTES, publient, qui un mémoire, qui des observations de diverses affections musculaires dans des cas d'insuffisance thyroïdienne; et l'avis est unanime devant les résultats obtenus par le traitement thyroïdien.

La question, cependant, de la rareté de ces syndromes musculaires constatés, devant la multiplicité des cas d'insuffisance thyroïdienne (nous évitons à dessein le mot Myxœdème, nous verrons combien en effet il est rare à l'état complet) reste une énigme malgré la recherche systématique faite par ces auteurs.

Les dystrophies musculaires ne sont donc pas un symptôme qui peut être monté en épingle à titre pathognomonique de l'hypothyroïdie, au même titre que les troubles cutanés, les troubles des phanères et l'abaissement du métabolisme basal; l'hypertrophie linguale est peut-être l'ébauche d'un syndrome musculaire que l'on retrouve presque toujours.

CLASSIFICATION

La confrontation des différentes observations permet de constater :

- des SYNDROMES THOMSÉNIENS,
- des SYNDROMES MYOTONIQUES,
- des SYNDROMES D'HYPERTROPHIE MUSCULAIRE GÉNÉRALISÉE SANS MYOTONIE,
- des SYNDROMES D'HYPERTROPHIE MUSCULAIRE LOCALISÉE,
- des SYNDROMES MUSCULAIRES ATROPHO-HYPERTROPHIQUES.

Ces différents syndromes sont souvent d'ailleurs mélangés ou mixtes, réalisant ce que MOLLARET et SIGWALD appellent des formes intermédiaires. Certains, par ailleurs, sont purs, traduisant peut-être un stade évolutif qu'a saisi le traitement avant la réalisation complète d'une dystrophie généralisée.

Nous décrirons ensuite le *syndrome électrique*, enfin, dans les rares cas où la biopsie musculaire a pu être pratiquée, les différentes *constatations anatomiques*.

LES SYNDROMES CLINIQUES

I. — SYNDROMES THOMSENIENS

La maladie, décrite par THOMSEN, en 1876, est une maladie congénitale, caractérisée par une augmentation de volume très notable des muscles, qui leur donne un aspect athlétique, s'accompagnant d'une raideur spéciale. Celle-ci frappe les muscles volontaires dans les premiers mouvements surtout de décontraction, puis, au fur et à mesure de leur répétition, les mouvements s'assouplissent et leur jeu devient presque normal.

Comme les tracés myographiques l'ont montré, ce ne sont pas les premières contractions qui sont difficiles mais bien les premières *décontractions*.

Bien que maladie congénitale, nous osons, à l'exemple de GARCIN, sans crainte de néologisme, appliquer l'expression de syndromes thomséniens à certaines dystrophies acquises des hypothyroïdiens.

Ces dystrophies sont de formation rapide, coïncidant avec l'apparition du myxoédème et amènent rapidement une transformation anatomique du sujet, et, si les muscles s'hypertrophient, il ne s'ensuit pas une augmentation de la force musculaire, bien au contraire. Les muscles de la vie organique, les sphincters, sont généralement respectés.

Mieux qu'une description anatomique, le résumé de l'observation du malade présenté par GARCIN, ROUQUÈS

et FRUMUSAN, à la Société de Neurologie, le 2 novembre 1933, schématise ce syndrome thomsénien.

« Il s'agit, en l'occurrence, d'un jeune homme de 28 ans, consultant pour une raideur musculaire qui le rend gauche et maladroit, raideur s'accompagnant de fourmillements et de crampes dans les membres, raideur des premiers mouvements disparaissant peu à peu comme l'objective la montée des escaliers : seules les premières marches sont pénibles à escalader; d'une façon générale, tout mouvement rapide est pénible, mais s'améliore dès que les articulations sont « dérouillées ». Tout mouvement rapide s'accompagne de crampes, phénomènes exagérés par le froid, la fatigue.

« A l'examen, les masses musculaires sont hypertrophiées, les triceps suraux surtout; nous verrons avec quelle fréquence, dans les observations ultérieures, ces derniers muscles sont frappés : véritables boules musculaires du fait de l'hypertrophie portant sur la partie équatoriale du muscle. Les quadriceps fémoraux, les deltoïdes participent à l'hypertrophie généralisée. Aux avant-bras, la partie supérieure musculaire est volumineuse, alors que la partie inférieure tendineuse contraste par son aspect mince, réalisant un aspect en manchette.

« Quant aux déformations des mains, l'hypertrophie porte surtout sur les éminences thénars et hypothénars; nous y reviendrons lors de l'étude d'autres exemples.

« Mais ce qui caractérise surtout cette forme de dystrophie musculaire c'est la myotonie. Il existe une lenteur nette de la décontraction aux membres supérieurs.

« *Myotonie mécanique* : la percussion au marteau provoque dans presque tous les muscles :

« a) un bourrelet myotonique local se constituant brusquement, très dur, dont la décontraction est lente durant 10 à 20 secondes;

« b) une contraction traînante, suivie d'une décontraction lente, au niveau des muscles particulièrement hypertrophiés de la cuisse, de la jambe et des bras;

« c) une extension de la contraction à des groupes musculaires voisins.

« Quant à certains muscles qui ne sont pas hypertrophiés, on n'obtient à la percussion que la contraction idio-musculaire. »

Tel est le syndrome clinique généralement observé, et une observation plus récente de MOLLARET et RUDAUX corrobore le syndrome clinique :

« Il s'agit d'une femme de 35 ans, qui, par temps froid, à la suite d'une partie de tennis, ayant nécessité un effort physique violent, se sent « gonflée et raidie », surtout au niveau des épaules.

« L'examen somatique montre l'hypertrophie, aux avant-bras, des extenseurs et du long supinateur. A la main les éminences thénars et hypo-thénars forment de véritables ballons musculaires. Au bras, les deltoïdes sont très hypertrophiés. Aux membres inférieurs, hypertrophie des jumeaux et des masses fessières.

« Le syndrome myotonique est net : la malade s'est trouvée, lors d'une séance sportive ultérieure, dans l'impossibilité de lâcher la balle et sa raquette. Les masses musculaires sont dures, même dans la résolution complète il n'existe plus de ballottement passif des muscles; à tout ceci s'adjoignent des crampes fréquentes, pendant lesquelles les masses musculaires durcissent, réalisant le

tableau de muscles marmoréens. Les premiers mouvements sont raides; l'épreuve de la décontraction à la poignée de main est positive, mais ici aussi, amélioration par la répétition des mouvements, de sorte que les troubles sont moins nets en fin de journée, mais, par ailleurs, l'humidité et le froid exagèrent tous les phénomènes. A la percussion au marteau, on observe une contraction idio-musculaire exagérée, déclanchant une crampe et disparaissant lentement; au niveau des muscles hypertrophiés, toute percussion entraîne une contraction globale du muscle.

« L'évolution de ce dernier cas est particulièrement intéressante; sous l'effet du traitement thyroïdien les troubles ont remarquablement régressés, en particulier les symptômes fonctionnels pénibles (qui sont ceux pour lesquels les malades viennent consulter, bien qu'il existe quelques symptômes physiques et surtout électriques), si bien que la malade se considère comme guérie : ceci se passant en septembre 1939. Elle cesse tout traitement pendant l'année 1939-1940, mais pendant l'hiver 1940-1941, les troubles primitifs réapparaissent, tant au point de vue thyroïdien que musculaire, ceux-ci débutant par les mains, si bien que le tableau redevient analogue à celui du début.

« Donc, en mars 1941, après un temps de latence où tout traitement est arrêté, le syndrome se reforme, mais la reprise du traitement thyroïdien fait à nouveau cesser les troubles en deux mois, la malade récupère totalement son activité, et les tracés électriques montrent une chronaxie passant de 12 sig à 0,7 (normale).

« Cette évolution à rechutes présente un intérêt pathogénique sur lequel nous reviendrons. »

SYNDROME THOMSÉNIEEN FRUSTE.

(Observation inédite due à l'amabilité
de M. le Professeur agrégé MOLLARET.)

Mme M. T. W..., 56 ans, vient consulter le 8-4-1943, pour des crampes généralisées à tous les muscles, de l'asthénie, des modifications de la face et de la voix. L'apparition des troubles remonte à octobre 1942 environ.

La malade a commencé à se plaindre du froid, ses doigts étant gonflés avec sensation de doigt mort, même sensation de froid aux pieds, d'autre part sa voix se modifiait, devenant basse et rauque. Son visage change, les lèvres deviennent épaisses, le nez s'épate, le teint est pâle, cireux, avec aspect violacé des pommettes; la langue s'hypertrophie, gênant la parole. De plus, au point de vue psychique, elle perd la mémoire, ne se souvient plus de ce qu'on lui a demandé. Des crampes dans les membres supérieurs et inférieurs surviennent, gênant la marche et les gestes quelque peu compliqués. Elle a considérablement maigri, son poids passant de 78 à 56 kgs.

Antécédents :

Pleurésie à l'âge de 14 ans.

Opérée en 1913 d'un kyste de l'ovaire droit, puis hystérectomie totale en 1914.

A un fils de 36 ans, bien portant.

A l'examen :

La malade frappe par son faciès typiquement myxœdémateux, aux paupières bouffies, à la bouche lippue, d'où elle extrait avec peine une langue hypertrophiée.

Le syndrome musculaire soigneusement étudié montre :

Aux membres inférieurs : les premiers troubles sont survenus vers la fin de 1942. Dans les mollets et les cuisses survient surtout à la fatigue un durcissement massif de tout le muscle, se rapprochant de la crampe, mais s'en distinguant cependant par l'acuité moindre de la douleur et la plus grande extension de la contrac-

ture. Ces phénomènes entraînent quelques troubles de la marche, la malade butte facilement contre les obstacles, elle manque de tomber à chaque instant.

A la même époque, des troubles semblables font leur apparition aux membres supérieurs, toutefois un peu moins accusés, les mouvements deviennent lents : *un objet tenu à la main ne peut être lâché rapidement*. Tout ceci entraîne une certaine maladresse.

Hypertrophie musculaire :

La malade a remarqué une augmentation de volume de ses masses musculaires. Cette modification qui est apparue également en octobre 1942, est d'autant plus remarquable qu'elle avait été précédée d'une période d'amaigrissement importante.

Aux mains, les éminences thénars sont très développées, globuleuses d'aspect, surtout celle de la main droite ; les éminences hypothénars sont également augmentées de volume, mais dans de moindres proportions. Les doigts sont froids, élargis, épaissis, obligeant la malade à enlever ses bagués.

Aux avant-bras, les masses musculaires ont une consistance rénittente, la saillie des muscles épicondyliens est particulièrement marquée, le périmètre de l'avant-bras à 10 cm. de l'olécrâne : 21 cm.

Aux bras, les muscles ont une consistance moins ferme, surtout les triceps qui sont assez flasques : 24 cm. Les muscles rotateurs de l'épaule et les muscles du cou sont sensiblement normaux. La force musculaire est normale.

Aux membres inférieurs, les masses musculaires sont également augmentées de volume et de consistance ferme, non dépressibles ; pendant la contraction du quadriceps, on voit se dessiner sous la peau, les différents faisceaux du muscle, plus que cela est normal chez une femme (taille 1 m. 55). Mensurations :

Mollet à 10 cm. de la rotule : 31 cm.

Cuisse à 20 cm. de la pointe de la rotule : 45 cm.

Les mouvements sont lents à l'épreuve du talon sur le genou.

La force musculaire est normale.

Thorax et abdomen normaux, sans masses pseudo-lipomateuses, seulement un aspect infiltré de la peau qui manque de souplesse.

Par ailleurs, l'examen neurologique montre :

Les réflexes aux membres supérieurs sont normaux dans leur amplitude, mais la réponse est lente.

Réflexes rotuliens : faible réponse.

Achilléens et médio-plantaires abolis.

Cutané plantaire indifférent des deux côtés.

Cutanés abdominaux normaux.

A la face naso-palpébral abolie, masséterin donne une réponse lente.

Les réflexes pupillaires d'accommodation à la distance et à la lumière sont normaux ; les pupilles sont en myosis et réagissent bien.

Sensibilité à tous les modes normale.

Pas de troubles sphinctériens sauf une constipation opiniâtre.

Pas de troubles cérébelleux.

Paires craniennes normales.

L'examen général montre : poumons normaux, cœur normal à l'auscultation, T. A. : 17-10, pouls à 72.

L'orthodiagramme du cœur montre cependant un cœur un peu augmenté de volume avec convexité exagérée du bord gauche, grosse diminution des battements à la partie inférieure de ce bord gauche ; aorte déroulée, descendante calcifiée. Les modifications de la silhouette cardiaque font plutôt penser à une cardiopathie d'origine artérielle qu'à une péricardite.

B. W. et Kahn négatifs.

Métabolisme basal : -11% (le 10-4-1943).

Un examen des chronaxies pratiqué le 23 avril 1943 par M. le Docteur BEAU, au service d'électro-radiologie de la Salpêtrière, montre :

Court abducteur du pouce droit, P. M. . . 0 sigma 80

Court abducteur du gauche gauche, P. M. 0,88

Court fléchisseur du pouce gauche . . . 0,80

Delfoïde gauche	0,88
Extenseur des doigts à gauche, faisceau du médian, P. M. sup	4 sigma
Biceps brachial P. M.	0,12
Extenseur propre de l'orteil droit	0,40
Jumeau externe gauche	1 sigma

Les chronaxies sont donc très nettement augmentées, certaines comme celles de l'extenseur des doigts et du jumeau externe gauche étant respectivement de 4 et de 1 sigma.

La malade est mise au traitement thyroïdien (10 centigrammes d'extrait thyroïdien par jour).

Immédiatement une amélioration s'ensuit; la dureté musculaire, la gêne dans les mouvements disparaissent peu à peu, les masses musculaires fondent pendant que l'habitus myxœdémateux se transforme.

Des examens électriques ultérieurs, pratiqués sur certains muscles et à échéance plus ou moins éloignées, montrent une amélioration progressive mais restent toujours un tant soit peu élevées.

La malade peut reprendre sans gêne son métier de garde-malade dévouée.

	23-4-43	21-5-43	16-7-43	1-10-43
	—	—	—	—
Delfoïde gauche. P. M.	0,12	0,12	0,12	0,08
Ct Abd pouce gauche	0,88	0,60	0,52	
Ext commun des doigts	4	0,68	0,72	0,40
Ct Abd pouce droit	0,80	0,56	0,40	

secousses vives non galvanoplastiques

Il s'agit donc en l'espèce d'un syndrome thomsénien fruste avec myxœdème moyen, où le traitement institué dès la constatation des troubles en a amené rapidement l'amélioration.

II. — SYNDROMES MYOTONIQUES

A côté des formes précédentes où le syndrome thom-sénien était formé d'hypertrophie musculaire générale et de myotonie, des observations anciennes et récentes montrent des cas de myotonie presque isolée; la plus ancienne observation de ce genre est celle d'HOFFMANN (1888).

Il s'agissait en l'occurrence d'un sujet de 18 ans. qui, après une double strumectomie partielle pour goitre, fut opéré une troisième fois lors d'une récurrence et cette dernière fois ce fut une strumectomie totale. Quelques jours après, apparition d'une tétanie et d'un syndrome myotonique, de plus le déficit thyroïdien était certain, presque expérimental, et l'on constate une lenteur à la décontraction avec myotonie mécanique et électrique, mais cependant loin quant à leur intensité du vrai Thomsen, sans hypertrophie musculaire notable et c'est ici qu'apparaît la première tentative thérapeutique par l'extrait thyroïdien à la dose de 0,10 par jour; le résultat fut remarquable, dès le quatrième jour les troubles musculaires étaient améliorés.

Plus récemment, des publications nouvelles ont apporté de nouveaux exemples de myotonie isolée chez des hypothyroïdiens.

Tout d'abord, LENÈGRE et HUGENIN, en 1941, rapportent l'observation d'un cas de grand myxœdème post-radiothérapique avec rigidité musculaire de type myotonique.

« Il s'agit d'un sujet qui subit 18 séances de radiothérapie (2.600 r) pour une adénopathie sus-claviculaire droite fistulisée de nature indéterminée; bon effet du traitement radiothérapique qui amène la cicatrisation des lésions, mais apparition progressive d'une sensation d'engourdissement, de perte des forces, l'état s'aggrave et une

insuffisance thyroïdienne apparaît, comme l'objectivent les classiques troubles des phanères, de la face, des examens biologiques parmi lesquels un abaissement du métabolisme basal à —18,3 %.

Mais concurremment à ces divers troubles, le malade jusque là actif, devient de plus en plus impotent, non seulement par le ralentissement physiologique inhérent à tout myxœdème, mais du fait de l'apparition d'une raideur musculaire généralisée.

« Tous les muscles sont contracturés, durs, visibles, sous les téguments, où ils forment des reliefs exagérés, mais *sans hypertrophie à proprement parler*. La marche est difficile, enraidie, sans ploiment des genoux, mais en écartant les membres inférieurs. Les mouvements sont ralentis, la décontraction musculaire est lente; la contraction idio-musculaire à la percussion mécanique est étalée, les réflexes tendineux vifs.

Le traitement thyroïdien : 0,30 d'extrait thyroïdien, quatre jours par semaine, est institué, et en une semaine l'amélioration devient évidente, la marche, les mouvements sont faciles et aisés; en un mois la malade est guérie, non seulement de son insuffisance thyroïdienne, mais toute rigidité musculaire a disparu. »

Une autre observation de THIÉBAUT et HENROT montre également l'association d'un myxœdème et d'un syndrome myotonique.

« C'est un sujet de 31 ans, présentant de nombreux signes d'un myxœdème acquis de l'adulte, avec M. B. à —13 %, mais surtout il se plaint d'enraidissement douloureux des muscles des cuisses à la montée des escaliers, de crampes dans les avant-bras, surtout dans les gestes arrondis.

A l'examen, on note un retard de la décontraction pour ouvrir les poings; la percussion au marteau provoque une contraction myotonique caractéristique au niveau des muscles thénariens. Au

niveau des muscles du membre supérieur, l'examen au marteau provoque un bourrelet myotonique évident. La contraction idio-musculaire s'obtient quel que soit le point percuté.

Par ailleurs, le volume des masses musculaires et la force musculaire sont normales.

L'examen électrique montre l'existence d'un galvanotonus et d'une myotonie modérée mais certaine.

Ici encore le traitement thyroïdien (0,30 d'extrait pendant 2 mois) amène la disparition des troubles myxœdémateux (M. B. : 1 %) et de la myotonie sauf au biceps qui présente encore le bourrelet myotonique. »

La myotonie peut revêtir un caractère très fruste et la recherche systématique de tout trouble musculaire chez les myxœdémateux va en multiplier les exemples.

Une observation récente de COSTES, MION, Mlle TISSIER et SICARD (Bulletin S. M. H. : 5-2-43, p. 55) en est un exemple typique.

« Il s'agit d'une femme de 47 ans, consultant le 23 septembre 1942, parce que, à la suite des froids de l'hiver 1941-1942, elle se plaint de fatigue, engourdissement, frilosité et empâtement du visage. Les doigts sont gros raides; elle accuse une sensation de gonflement et d'induration de ses avant-bras, de ses mollets, une impression de tension accrue des tissus.

De plus, les mouvements des pieds et des doigts sont comme entravés; sa langue est épaisse, la parole lente. Son médecin l'envoie avec le diagnostic de sclérodermie.

A l'examen, l'infiltration intéresse surtout les masses musculaires des avant-bras et des jambes, sous cette infiltration on sent les muscles durs,

fermes, ronds, sans ballottement. Les muscles des bras, des cuisses, du tronc ont leur consistance normale.

La percussion des masses musculaires amène une contraction un peu lente et une décontraction assez prolongée, discrètement thomsénienne, cependant, pas de freinage à la décontraction volontaire, les mouvements alternatifs sont faciles.

Ces troubles intéressent les fléchisseurs, les extenseurs de la main, les masses musculaires postérieures et antéro-externes de la jambe.

Les réflexes idio-musculaires des biceps, trapèze, quadriceps fémoral, offrent les mêmes caractères, mais atténués; en plus on note des douleurs musculaires des jambes et des avant-bras assez gênants, s'associant à la raideur.

Examen neurologique négatif.

Stérilité mais non aménorrhée.

Au point de vue endocrinien, le faciès est légèrement bouffi et jaunâtre, ridé, avec chute de la queue du sourcil. La voix est rauque; le corps thyroïde non perceptible à la palpation.

La T. A. est à 15-10, pas de bradycardie.

B. W. négatif. Cholestérolémie : 3 gr, 93.

Mébatolisme de base :

3,6 % le 28 septembre 1943,

2 % le 14 octobre 1943.

L'examen électrique des muscles montre :

- La tendance à la lenteur sans inversion de la formule polaire.
- L'absence de retard à la contraction.
- L'absence de réaction myotonique.
- L'absence de réaction myasthénique.
- L'absence de toute contraction galvanotonique.

— Chronaxies aux points moteurs normales.
mais forte élévation en excitations longitudinales.

Par exemple :

Biceps :

au point moteur : chronaxie : 0 sig 10 à 0.20
excitation longitudinale : » » » 76-26

Abd du V^e :

au point moteur : » » 0,95-1 sigma
excitation longitudinale : » » 15-12 sigma

Essai thérapeutique à la quinine, sans résultats, puis à la thyroxine par doses croissantes de 0.001 à 0.004. Après 10 jours de traitement on note la disparition de l'infiltration, de la dureté des muscles, les mouvements sont plus faciles, la face est amincie, la voix est claire, les réflexes vifs. La lenteur à la contraction et à la décontraction après percussion des corps charnus et des tendons a disparu; il existe encore quelques myalgies.

On poursuit une dose d'entretien à 0.004 de Thyroxine (dose peut-être trop élevée), mais alors la tachycardie à 120, l'amaigrissement, le M. B. à —40 % (18-11-42) obligent à l'abandonner.

Le 4-12-42 la guérison complète de tous les signes se maintient, sauf une lenteur du réflexe rotulien gauche à la contraction et à la décontraction. M. B. +18 %.

En janvier 1943, réapparition de tous les troubles myxœdémateux musculaires aux avant-bras et mollets, le M. B. à —13 %. La cholestérolémie à 2 gr. 15.

La cholinestérase dosée avec l'appareil de Warburg) *est diminuée dans le sang :*

77 % de la valeur normale le 3-2-43,

70 % de la valeur normale le 13-2-43.

Les chronaxies recommencent à augmenter :

20-12-42 18-11-42 12-1-43

— Biceps droit :

excitation longitudinale	7 sig	0,65	1,50	Normale : 0,06
--------------------------	-------	------	------	----------------

— Trapèze cervical gauche :

excitation longitudinale	18 sig	1,2	4
--------------------------	--------	-----	---

L'évolution de ce cas est particulièrement instructif, amenant une hyperthyroïdie avec correction de tous les signes, par un traitement d'entretien à haute dose, puis après un temps de latence, la réapparition de tous les signes, réapparition simultanée, parallèle, adjectifs sur lesquels nous nous permettons d'insister. »

III. — SYNDROME D'HYHERTROPHIE GENERALISEE SANS MYOTONIE VRAIE

Un exemple magnifique de cette dystrophie nous est offert par l'observation de MOLLARET et SIGWALD :

« Il s'agit de l'observation d'un sujet âgé de 51 ans, venant consulter pour des manifestations douloureuses musculaires avec hypertrophie de nombreux muscles, phénomènes d'apparition récente.

Le malade avait la sensation d'engraisser rapidement surtout au niveau des membres inférieurs, il avait noté une transformation de son habitus extérieur au point qu'un médecin de ses voisins ne le reconnaissait pas.

Au point de vue antécédents, on note une fièvre typhoïde quelques deux ans avant ces troubles; plus récemment, des crises de courbature et de fibrillations musculaires. Il avait noté lui-même l'hypertrophie de ses mollets et l'apparition de quelques symptômes que les auteurs ont reconnus d'origine hypothyroïdienne.

A l'examen, on note :

Au niveau des membres inférieurs, tous les muscles sont gros, anormalement fermes. Les éminence thénars sont vraiment considérables, véritable tuméfaction musculaire du premier espace interdigital; les éminences hypothénars sont également très développés (étant donné le métier du malade qui est directeur d'école).

Tous les muscles de l'avant-bras sont augmentés de volume, comme l'objective la palpation qui met également en évidence la fermeté anormale

de ces masses musculaires. Les muscles du bras, les deltoïdes sont gros aussi.

Aux membres inférieurs, hypertrophie générale, mais surtout distale, phénomènes dystrophiques notables au niveau des pédieux qui l'obligent à changer de chaussures.

Transformation hypertrophique des triceps suraux qui avait surtout frappé le malade; les muscles de la cuisse sont également, sinon hypertrophiés, du moins d'une consistance anormale. L'hypertrophie gagne au tronc les muscles paravertébraux.

La tête participe au processus hypertrophique et la palpation met en évidence sous des déformations hypothyroïdiennes, le gonflement des masseters, des muscles des joues et des paupières. Au niveau des lèvres épaisses on note une gêne nette à l'ouverture de la bouche, quant à la langue, le malade éprouve une réelle difficulté à contracter cet organe. Les muscles du voile, du pharynx et du larynx ont paru normaux lors d'un examen tiqué par le Docteur AUBRY.

Conjointement à l'hypertrophie, la consistance des muscles est anormale de par sa fermeté, si bien que, par exemple, au niveau des éminences thénars, la palpation n'arrive pas à déprimer le relief des masses musculaires, le ballottement des mollets relâchés est impossible, l'élongation complète des muscles est généralement douloureuse. L'existence d'un caractère myotonique de la contraction musculaire a été recherchée avec un souci extrême : « On peut affirmer l'absence de toute lenteur à la décontraction ».

Des mouvements alternatifs répétés sont exécutés sans aucune gêne avec force et rapidité; de même la contraction première ne comporte aucun

enraidissement, de même que la reproduction des mouvements n'entraîne ni épuisement aux efforts successifs ni la moindre amélioration de la qualité de la contraction, tout au plus note-t-on l'apparition de crampes douloureuses. Dans la mobilisation une certaine raideur est remarquée mais il ne saurait être question de parler de troubles du tonus proprement dit.

A la percussion, la contraction idio-musculaire apparaît assez ample et durable, mais, et les auteurs le soulignent, « nous n'avons jamais constaté, même ébauchée, de réaction myotonique mécanique à la percussion du muscle ».

Pas de signe de Schwostek; examen neurologique par ailleurs négatif, mais l'examen général met en évidence, au niveau de la face, de la peau, des phanères, des signes nets d'hypothyroïdie acquise de l'adulte que viennent confirmer, d'une part, un M. B. à —13 % et certaines constatations cardiaques sur lesquelles nous reviendrons ultérieurement.

Cette apparition simultanée et rapide, en deux ou trois mois, de signes myxœdémateux et de dystrophie musculaire est au moins troublante, sans que les auteurs osent affirmer leur relation de cause à effet; mais alors, le traitement par l'extrait thyroïdien vient jeter un jour nouveau sur l'évolution de ce syndrome :

L'extrait thyroïdien administré à ce malade du 12-11-38 au 29-1-39 amène une transformation de l'individu, tant au point de vue physiologique, c'est-à-dire thyroïdien, qu'au point de vue musculaire, l'hypertrophie musculaire a nettement fondu.

Les muscles thénariens ont nettement régressé quant à leur volume; les mensurations musculai-

res montrent une nette diminution des masses jusque là hypertrophiées, les triceps suraux sont normaux. La consistance des muscles est modifiée, on peut déprimer les masses musculaires jusque là d'une durée marmoréenne.

Aucune myotonie n'est encore constatable et, de plus, les sensations antérieures d'épuisement musculaire, d'enraidissement, de gonflement, de crampes, ont disparu.

Le malade a maigri de 9 kgs, il se trouve dans une condition physique parfaite, le M. B. est à +4 %. Une note spéciale est donnée également par la rectification des orthodiagrammes du cœur qui montraient avant traitement, un gros cœur surtout le cœur droit, une aorte élargie (4 cm.) non déroulable. Après traitement, le pédicule aortique a maintenant un diamètre de 2,9; les cavités cardiaques sont de taille normale, comme si elles avaient participé au processus général de régression des masses musculaires. »

Une telle observation montre de toute façon l'aspect anatomique, l'effet thérapeutique remarquable de ces hypertrophies sans myotonie. On peut rapprocher de ce cas vraiment unique, une observation plus ancienne de WEITZ où l'origine thyroïdienne est presque expérimentale :

« Il s'agissait en fait d'un médecin de 44 ans qui, après radiothérapie du corps thyroïde, puis strumectomie partielle pour Basedow, voit apparaître un myxoédème avec M. B. à —24 %.

Un syndrome d'hypertrophie musculaire généralisée s'installe où les masseters, les muscles des paupières, les cordes vocales elles-mêmes participent au processus d'hypertrophie; les muscles plus durs qui normalement étaient le siège de crampes intenses, de douleurs musculaires et de

contracture lors des mouvements subits, tous phénomènes exagérés par le froid.

Il n'existait guère de troubles myotoniques de la contraction musculaire et c'est tout au plus si la répétition des mouvements montrait un peu d'amélioration progressive. Il n'existait pas non plus de réaction myotonique à l'examen électrique qui montrait simplement de l'hyperexcitabilité. La percussion du muscle montrait cependant une réaction myotonique nette qui allait en décroissant si l'on répétait la percussion. »

A part ce dernier phénomène qui nous entraîne vers des formes mixtes ou intermédiaires, le cas de WEITZ se décalque sur le cas de MOLLARET et SIGWALD, et l'évolution par le traitement à la thyroïdine de MERCK montre un acheminement progressif vers la guérison qui, point important, est interrompue d'une façon momentanée par la cessation du traitement pendant un certain temps, faisant ainsi expérimentalement l'épreuve et la contre-épreuve du traitement.

IV. — SYNDROME HYPERTROPHIQUE LOCALISÉ SANS MYOTONIE AVEC BOURRELET MUSCULAIRE

Une observation inédite, que nous devons à l'amabilité de nos maîtres, MM. DUVOIR et POUMEAU-DELILE, montre sur le vif, coïncidant avec l'apparition de signes d'hypothyroïdie, une hypertrophie musculaire localisée aux triceps suraux, sans myotonie.

« C. M..., de sexe masculin, 62 ans, chanteur, vient à la consultation de l'Hôpital Saint-Louis, le 6-5-43, pour une infiltration œdémateuse de la face et de la raucité de la voix. Ces troubles sont apparus insidieusement il y a un mois. Le malade est hospitalisé au début de septembre.

Il attire spontanément l'attention sur l'hypertrophie musculaire des mollets apparue en même temps que la raucité de la voix et l'œdème de la face. Chanteur, il mettait de faux mollets pour jouer certains rôles en culotte courte; depuis le mois d'avril, il a remarqué que le port de cet accessoire devenait inutile parce que ses mollets avaient augmenté de volume.

La musculature de cet homme est relativement développée dans l'ensemble, mais il est certain que l'hypertrophie musculaire est absolument nette, indiscutable au niveau des mollets. Les deux jumeaux sont nettement développés, cette hypertrophie n'est pas symétrique, le jumeau interne droit est plus gros que le gauche, le tour du mollet est à droite de 37 cm., à gauche de 36 cm.; le quadriceps est légèrement hypertrophié surtout à droite; l'éminence thénar est un peu plus développée que normalement. La musculature des avant-bras et

des bras ne semble pas modifiée. Le biceps droit est plus gros que le gauche, mais le malade n'accuse aucune augmentation de volume récente du muscle.

Il se plaint, la nuit, de quelques crampes dans les mollets, il accuse une légère raideur au début de la marche.

Il n'existe aucune diminution de la force musculaire, la contraction et la décontraction de tous les groupes musculaires sont absolument normales; les réflexes tendineux sont normaux ainsi que les réflexes cutanés; on n'observe aucune atteinte objective du système nerveux. La percussion de certains muscles avec le marteau à réflexes provoque au point percuté la formation d'une boule musculaire qui s'efface au bout de 8 secondes environ. Cette réponse locale à la percussion s'obtient très facilement au niveau du biceps gauche; au niveau du biceps droit, la contraction musculaire localisée dure un peu moins longtemps : 6 secondes au lieu de 8 à gauche. Au niveau de la loge antéro-externe de l'avant-bras, spécialement au niveau du long supinateur gauche, la réaction, très belle, dure environ 7"; on l'obtient plus difficilement par la percussion des muscles des membres inférieurs, elle est plus brève, mais encore fort nette à la partie toute inférieure des vastes internes.

Fait important : *la percussion du muscle n'entraîne aucune réaction myotonique*, on n'observe pas, après la percussion du muscle, de contraction lente de tout le corps musculaire; la percussion détermine uniquement une réaction au point percuté, analogue à la boule de myxœdème.

L'examen électrique, pratiqué à la Salpêtrière, dans le service du Docteur LEDOUX-LEBARD, ne met en évidence ni galvano-tonus ni myotonie. La

chronaxie du fléchisseur du quatrième doigt de la main gauche est normale (0 sig 20). Cet homme pèse 63 kgs pour une taille de 1 m. 65.

L'examen met en évidence un syndrome d'insuffisance thyroïdienne net : le visage est nettement infiltré, la peau a un teint un peu cireux, cette infiltration cutanée n'apparaît pas ailleurs. La langue est un peu épaissie, la voix rauque le gêne dans sa profession de chanteur.

L'examen laryngoscopique met en évidence un certain degré d'œdème pâle des cordes vocales.

Les cheveux sont secs, il n'y a pas de chute de la queue du sourcil.

Le malade se plaint de frilosité, l'appétit est conservé, il est constipé.

Le corps thyroïde n'est pas palpable, l'appareil cardio-vasculaire est sensiblement normal, la T. A. à 13-8.

A l'examen radiologique, les cavités cardiaques sont légèrement augmentées de volume, sans aucun signe d'insuffisance ventriculaire.

L'électrocardiogramme révèle un rythme sinusal sans prédominance, les différentes ondes sont aplaties, en particulier les ondes P et T qui sont à peine visibles. Le syndrome d'insuffisance thyroïdienne est complété par les examens humoraux qui révèlent un abaissement du M. B. à —11 % ; le cholestérol sanguin est à 1 gr. 60, l'urée sanguine à 0,55, la glycémie à 0,96, la formule sanguine est normale.

Le malade est soumis au traitement thyroïdien (0,20 par jour). »

Dans cette observation inédite un phénomène nouveau apparaît, c'est à la percussion du marteau, l'apparition d'une boule de myxœdème, analogue à ce que l'on voit chez le cachectique tuberculeux ou autre.

Est-ce une nouvelle manifestation de souffrance musculaire ?

GARCIN a observé que chez son malade la percussion au marteau déterminait au niveau de presque tous les muscles « un bourrelet myotonique local » se constituant brusquement, d'une dureté toute spéciale et dont la décontraction est lente.

Dans notre cas, comme chez le malade de GARCIN, cette réaction s'obtient par la percussion d'un point quelconque et pas seulement par la percussion du point moteur, et pourtant chez notre malade, il n'existait aucune myotonie mécanique ou électrique.

Le bourrelet est-il une autre manifestation indépendante, propre à notre malade ? Est-ce un début de manifestation myotonique ? Car on lit d'après la description de HUET : « Dans la maladie de Thomsen, l'hyperexcitabilité mécanique est très accentuée; la percussion légère provoque la contraction tonique du faisceau musculaire touché sous la forme d'un sillon, d'une dépression ou d'un *bourrelet* ».

Seule l'évolution aurait pu le dire, mais le malade a été mis au traitement.

Le malade revient à la consultation le 17-12-43. Il a suivi fidèlement son traitement sauf les derniers quinze jours, en somme environ 2 mois 1/2. .

Il a maigri de 2 kgs; au point de vue insuffisance thyroïdienne, l'infiltration du visage a disparu et la voix est redevenue normale.

Au point de vue syndrome musculaire, l'hypertrophie des mollets a notablement régressé, et les mensurations montrent : un tour de mollet à droite de 32 cm. au lieu de 37, et à gauche 31 cm. au lieu de 36, donc une diminution proportionnelle de 5 cm. de chaque côté.

La percussion des muscles ne provoque plus la formation d'une boule musculaire.

L'épreuve thérapeutique est donc encore une fois *parfaitement concluante*.

L'hypertrophie peut donc être généralisée ou localisée; cette dernière forme n'est-elle que le début d'une forme généralisée ? Rien n'empêche de le croire comme rien ne l'affirme. L'impression d'engraisser que ressentent beaucoup de malades témoigne d'un processus frappant simultanément de nombreux muscles; dans notre observation, le détail anecdotique des faux mollets inutiles a seul renseigné le malade sur son hypertrophie musculaire qui est nette et indubitable, par ailleurs aucune sensation d'engraissement, seulement, vu la profession de notre sujet, chanteur-acteur, les troubles de la voix étaient d'un intérêt capital pour lui.

Dans toutes les observations de dystrophie musculaire nous avons observé que les triceps suraux étaient touchés électivement et avec prédominance; forment-ils un groupe musculaire particulièrement sensible du fait du nombre de ses fibres ? On ne peut guère invoquer l'hypertrophie par hyperentraînement puisqu'il s'agit très souvent de sujets ayant de par leurs troubles hypothyroïdiens une activité physique ralentie.

Le problème de cette localisation reste entier.

V. — SYNDROME ATROPHO-HYPERTROPHIQUE AVEC MYOTONIE ELECTRIQUE

Une récente observation de HAGUENAU, LEFEBVRE et KAUFMANN met en relief un nouveau tableau clinique de dystrophie musculaire de l'adulte évoluant conjointement depuis peu avec une hypothyroïdie facilement constatable.

« Il s'agit en l'espèce d'une femme de 37 ans venant consulter pour des troubles au niveau des mains à type de cryesthésie, de faiblesse et de maladresse; aux membres inférieurs, la marche devient pénible, mesurée et prudente, parfois entrecoupée de chutes par impotence brusque et momentanée de la jambe droite.

Si on étudie attentivement le syndrome musculaire on constate une atrophie des éminences thénars et hypothénars entraînant des difficultés à l'opposition et à l'abduction.

Aux membres inférieurs on constate une hypertrophie notable des jumeaux, surtout à droite. Les réflexes sont faibles aux membres inférieurs; la force musculaire est normale.

Pas de troubles du type myotonique, réflexes idio-musculaires faibles.

Le syndrome musculaire évolue conjointement avec des troubles hypothyroïdiens : faciès cireux, déficit pileux avec pommettes cyanosées réalisant le visage classique de poupée; la langue est un peu hypertrophiée; apathie physique et intellectuelle, enfin le M. B. est à —33 %.

L'examen électrique montre sur la plupart des muscles une excitation galvanique et faradique retardée et ralentie, une chronaxie normale au point

moteur, plus ou moins élevée en excitation longitudinale, l'élévation restant dans l'ordre de celle observée dans la dégénérescence wallérienne.

Les éminences thénars et hypothénars sont inexcitables, enfin on observe une réaction myotonique vraie au niveau du biceps et de l'extenseur des 3 doigts de la main droite, réaction cependant moindre que celle observée dans la maladie de Thomsen.

L'évolution avec traitement thyroïdien permet encore de constater, comme dans le cas de WEITZ, un acheminement progressif vers la guérison, avec disparition de l'hypertrophie des jumeaux, réapparition de l'excitabilité des muscles de la main, mais le malade interrompt son traitement et on note la réapparition de tous les symptômes, tant myxoédémateux (le M. B. retombant à —34 % après avoir été à —3 sous l'effet du traitement), que musculaires, réapparition des réactions électriques du type galvano-tonique avec myotonie. »

Ainsi dans ce nouveau type de syndrome musculaire acquis de l'adulte, ce ne sont pas les véritables balles musculaires réalisées par les muscles thénariens et hypothénariens que l'on observe, mais au contraire, une fonte musculaire gênant les mouvements importants d'opposition et d'abduction du pouce, le tout joint à l'hypertrophie des jumeaux.

Une même cause thyroïdienne peut-elle donc réaliser à la fois chez le même sujet une atrophie et une hypertrophie ?

LE SYNDROME ELECTRIQUE

LES REACTIONS ELECTRIQUES CHEZ LE MALADE DE GARCIN

(BOURGUIGNON et GARCIN : R. N. 1p35, II, p. 78.)*

ETUDE QUALITATIVE DE LA CONTRACTION.

L'excitation électrique provoque la réaction myotonique comme l'excitation mécanique, mais, fait inexplicable, l'excitation électrique ne reproduit pas le bourelet myotonique local.

L'enregistrement de la réaction myotonique montre qu'elle est loin d'atteindre les durées que l'on observe dans la maladie de Thomsen et dans les myopathies. La plus longue contraction obtenue ne dépasse pas 3 secondes alors que les contractions persistent souvent plus de 15 à 20 secondes dans la maladie de Thomsen et les myopathies.

ETUDE QUANTITATIVE DE L'EXCITABILITÉ.

Au niveau de tous les muscles examinés la chronaxie est nettement augmentée pour les faisceaux ralentis ou myotoniques; elle est normale pour les faisceaux qui ont conservé leur contraction normale. L'augmentation des chronaxies est parallèle à la durée des contractions musculaires; jamais les chiffres obtenus ne sont aussi élevés que dans la maladie de Thomsen ou les myopathies.

Les réactions électriques chez le malade de MOLLA-RET :

(BOURGUIGNON, R. N. 1939 - I, p. 548.)

Chez ce malade il existe une réaction myotonique plus marquée que chez le malade de GARCIN, mais elle est très localisée à un petit nombre de faisceaux du biceps droit.

Dans tous les muscles examinés il existe à côté des faisceaux à contraction altérée des faisceaux normaux.

Les chronaxies varient parallèlement aux altérations de la contraction.

On peut distinguer 3 groupes de muscles :

1° Les muscles à fibres myotoniques, le biceps, le biceps droit :

Il comprend des fibres vives, des fibres lentes et des fibres myotoniques. Les fibres myotoniques ont une myotonie d'une durée supérieure à 6 secondes et une chronaxie augmentée à 60 sigma, exactement comme dans une maladie de Thom-
sen.

2° Les muscles à fibres lentes et galvanotoniques, spécialement au niveau du triceps sural droit.

3° Au niveau des muscles des mains, les contractions et les chronaxies sont variables d'un jour à l'autre; elles sont lentes et la chronaxie augmentée lorsque la main est froide et inversement. BOURGUIGNON a observé cette réponse chez tous les myx-
œdémateux qu'il a examiné.

On sait d'ailleurs depuis les recherches de BOURGUIGNON à quel point le muscle malade est hétérogène et souvent sur un même muscle on trouve côte à côte des faisceaux vifs et des faisceaux à relâchement lent.

Après traitement thyroïdien tous les muscles se sont

améliorés; dans le biceps droit le nombre des fibres myotoniques a diminué et ces fibres sont moins myotoniques qu'avant traitement.

Chez ces deux malades on observe donc :

- 1° Des modifications variables des contractions musculaires et des chronaxies sous la dépendance des troubles vaso-moteurs comme chez tous les myxœdémateux. La chronaxie n'a en effet qu'une signification anatomique, il n'y a pas de chronaxie spéciale à une maladie (Thomsen, myopathie, réaction de dégénérescence wallérienne).
- 2° Des altérations permanentes des contractions et des chronaxies le plus souvent assez peu accusées, très comparables à celles observées au cours de la dégénérescence wallérienne.

Beaucoup plus rarement ces altérations intenses sont très analogues à celles observées au cours de la maladie de Thomsen. BOURGUIGNON pense que dans ce cas on peut conclure à l'existence d'une maladie propre du muscle.

L'action du traitement thyroïdien prouve bien qu'il existe un lien entre les troubles musculaires et l'insuffisance thyroïdienne, mais la nature de ce lien demeure inconnue.

LE SYNDROME ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'examen anatomique des syndromes dystrophiques n'a pu être pratiqué que rarement, le malade se prêtant peu souvent à de telles manœuvres, ils viennent surtout pour chercher un soulagement à leur mal et dans la plupart des cas, le bilan humoral, voire même biologique, n'a pu être fait en totalité.

Dans l'observation complète de GARCIN à propos d'un syndrome thomsénien et de myxœdème, l'évolution de la maladie a été interrompue par la mort du sujet, mort de tuberculose, et un contrôle anatomique a pu être fait; par ailleurs l'épreuve thérapeutique, si probante dans beaucoup de cas, n'a pu être réalisée. Donc dans ce cas, GARCIN et Y. BERTRAND firent, post-mortem, des prélèvements dans les régions musculaires les plus variées ainsi que des prélèvements glandulaires.

Le corps thyroïde, atrophié macroscopiquement, est complètement méconnaissable à l'examen microscopique.

Les testicules montrent également une atrophie avec aspermie et conservation des éléments interstitiels.

Aucune constatation anatomique au niveau du système nerveux central, sauf au niveau de l'hypophyse où l'on trouve un petit adénome à tendance basophile.

Quant aux muscles, on note : un calibre de fibres très variable : « l'attention est surtout attirée par certaines fibres à calibre géant atteignant et dépassant le triple du diamètre normal. Le sarcoplasme hyperplasié est la cause

fondamentale de l'hyperplasie de la fibre, les myofibrilles ne semblent pas augmentées de volume ».

Certaines fibres par contre sont nettement atrophiées, mais on n'observe jamais les régressions considérables des fibres myopathiques. Les fibres musculaires sont fréquemment fissurées longitudinalement, enfin d'autres ont des encoches latérales donnant à l'ensemble de la fibre un aspect moniliforme.

Pas d'altération du sarcolemme, rien d'anormal dans les terminaisons nerveuses. Le réseau vasculaire intramusculaire n'est le siège ni d'endartérite ni de périartérite.

Les lésions musculaires observées ont donc un caractère nettement myotonique en raison de l'hyperplasie considérable du sarcoplasme. L'hypertrophie, d'ailleurs modérée du tissu conjonctif interfasciculaire, donne à l'ensemble des lésions une note myopathique. Donc l'ensemble lésionnel, bien que complexe, conserve une prédominance thomsénienne.

L'hypertrophie des fibres musculaires est à rapprocher de celle constatée par A. MARFAN et L. GUINON (1893) lésions musculaires chez un enfant myxœdémateux acquis mort subitement, l'autopsie montra l'hypertrophie des muscles gros, rouges et durs; les faisceaux musculaires avaient un volume excessif et les fibres musculaires étaient individuellement plus grosses que normalement.

Comme le disent les auteurs, si on se rapporte à ce qu'en dit DURANTE dans le traité de CORNIL et RANVIER, nous voyons que dans le myxœdème aucune lésion musculaire analogue n'a été entrevue.

Dans un autre cas d'hypertrophie musculaire généralisée sans myotonie (MOLLARET et SIGWALD) une double biopsie pratiquée au niveau des muscles les plus atteints montre un aspect à peu près normal, « les seules anomalies se réduisant à une légère inégalité dans le calibre

des fibres musculaires et à une légère dissociation des fibrilles ». Le sarcolemne ne montre aucune réaction et aucune infiltration interstitielle ne peut être décelée.

Donc on ne peut individualiser un syndrome anatomique stable, la matière manque et le peu de nombre des biopsies restreint les conclusions; la seule que l'on puisse tirer est qu'il existe des fibres musculaires hypertrophiées avec intégrité du sarcolemne, absence de réactions interstitielles et des fibres musculaires atrophiées. Cette dernière éventualité explique peut-être, si elle prédomine dans un groupe musculaire, l'association atropho-hypertrophique telle qu'elle est réalisée dans l'observation de HAGUENAU, LEFEBVRE et KAUFMANN.

LE SYNDROME ENDOCRINIEN

Jusqu'ici nous avons plutôt passé sous silence l'hypothyroïdie, nous réservant d'en faire une étude complète dans un chapitre à part.

Associée à toute la gamme des différentes modifications musculaires on retrouve également toute une gamme d'insuffisances thyroïdiennes, allant d'un myxœdème complet de l'adulte, bien différent du myxœdème congénital, à des syndromes frustes dépistés par de petits signes, par la mesure du métabolisme basal, par l'hypercholestérolémie.

Si on passe en revue l'étiologie de ces hypothyroïdies, on peut les classer en :

- Insuffisances thyroïdiennes spontanées,
- Insuffisances thyroïdiennes provoquées.

a) *Insuffisances thyroïdiennes spontanées.* — Tel est le cas de l'observation de GARCIN et ROUQUÈS, où il s'agit d'un jeune homme de 28 ans, avec hypothyroïdie progressive en 3 ans, entachée d'une légère acromégalie.

Dans l'observation de MOLLARET et RUDAUX, il s'agit d'une insuffisance thyroïdienne de formation rapide en 1 mois 1/2, chez une femme de 35 ans, après un exercice sportif violent par temps froid. Même caractère spontané dans la deuxième observation de MOLLARET, où il s'agit d'un directeur de 51 ans. Enfin, dans une quatrième observation (HAGUENAU), c'est une femme de 57 ans, aménorrhéique depuis l'âge de 30 ans.

Le caractère spontané de ces différentes hypothyroï-

dies ne semble pas avoir donné de physionomie spéciale aux syndromes musculaires qui sont variés et différents pour chaque malade.

b) *Insuffisances thyroïdiennes provoquées.* — Ces cas sont beaucoup plus intéressants; en effet :

- 1° Dans l'observation ancienne de HOFFMANN, il s'agit d'un sujet de 18 ans, ayant subi en 1883 et 1885 deux strumectomies partielles pour goitre, puis en 1888 une strumectomie totale; on voit alors se déclarer un syndrome myotonique avec insuffisance thyroïdienne.
- 2° Dans le cas de WEITZ, c'est un médecin de 44 ans qui, pour une maladie de Basedow, subit d'abord un traitement radiothérapique du corps thyroïde, puis une strumectomie partielle; un syndrome d'hypertrophie musculaire généralisée sans myotonie se développe rapidement.
- 3° Un cas plus récent est celui de LENÈGRE et HUGUENIN, où il s'agit d'un hypothyroïdie post-radiothérapique pure; le malade a subi un total de 18 séances radiothérapiques (environ 2.600 r) pour une adénopathie sus-claviculaire droite.

Ces derniers cas de myxœdème ont un intérêt capital au point de vue pathogénique, réalisant en somme une expérience sur l'homme que viendra compléter la contre-expérience du traitement.

Le tableau clinique du myxœdème groupe les symptômes habituels plus ou moins complets. Il en est d'évidents : aspect cireux des téguments et du visage avec cyanose des pommettes, troubles des phanères, empatement des traits, modification du timbre de la voix. La frilosité reste un symptôme presque constant, allant de par avec l'exagération de tous les signes musculaires par le froid et l'humidité.

L'infiltration sous-cutanée peut manquer, mais cepen-

dant, n'échappe pas à la palpation attentive, mais par contre, manque quelquefois, surtout au visage, l'hypertrophie des muscles de la face et des masseters.

La langue est volumineuse, tant par infiltration que par hypertrophie musculaire, gênant la parole.

On ne trouve que dans une observation (LENÈGRE) des masses pseudo-lipomateuses sur le bord interne des avant-bras, elles disparaîtront d'ailleurs par le traitement.

Le corps thyroïde est la plupart du temps petit, voire imperceptible, sauf dans le cas de MOLLARET et RUDAUX, où la glande est un peu grosse, hypertrophie portant sur le lobe droit, réalisant un état pré-goitreux.

Presque tous les malades ont été soumis à de multiples examens biologiques. On note partout un signe fidèle d'hypothyroïdie, à savoir l'hypercholestérolémie qui monte parfois jusqu'à 6 gr. 50 (LENÈGRE); quant au métabolisme de base, il est nettement abaissé et nous relevons les chiffres de :

—24,8 (GARCIN),

—18,3 (LENÈGRE),

—13 (THIÉBAULT),

—34 (HAGUENAU),

—11 (DUVOIR et POUMEAU-DELILE).

Le traitement, chaque fois qu'il a pu être pratiqué, a provoqué un retour rapide à la normale.

Mais plus intéressants sont les cas d'hypothyroïdie fruste, traduite uniquement par quelques symptômes à rechercher attentivement : frilosité, apathie intellectuelle, rauçité de la voix, légère infiltration du visage, symptômes mis souvent sur le compte de l'âge.

Les symptômes musculaires sont souvent parfois très prononcés, car il n'y a pas souvent de parallélisme entre l'insuffisance thyroïdienne et la dystrophie musculaire.

Une remarque spéciale sur le syndrome cardiaque est à faire dans presque tous les cas : on note les modifica-

tions classiques du cœur myxœdémateux; cœur généralement gros, à rythme lent, avec tracés électrocardiographiques montrant des écrasements des différentes ondes, des micro-voltages des accidents P et T, allant parfois jusqu'à disparition de ces deux ondes dans les trois dérivations.

Il faut toujours tenir compte, dans l'appréciation des micro-voltages, du degré d'infiltration des tissus qui peut en être la cause; après traitement, du fait de l'amélioration des troubles cutanés, les accidents P et T reprennent de l'ampleur, pouvant faire croire à l'amélioration des tracés (remarque faite par LAUBRY lors de la présentation du malade de MOLLARET et RUDAUX), mais dans ce cas-là, précisément et à dessein, le jeu de la corde avait été volontairement élargi.

On a noté une fois l'inversion de l'onde T dans les 3 dérivations (GARCIN et ROUQUÈS), modification ne correspondant pas aux types d'altérations électrocardiographiques habituellement constatées dans le myxœdème. On a vu également (MOLLARET, RUDAUX et SIGWALD) l'aorte participant au processus d'hypertrophie : l'orthodiagramme montrait en effet une aorte élargie, non déroulée, d'un calibre de 4 cm., qui après deux mois de traitement, a repris un calibre normal de 2 cm. 9.

Ces hypertrophies cardiaques, régressant sous l'effet du traitement thyroïdien, sont à rapprocher de certaines myocardies n'ayant régressé ou du moins ne s'étant améliorées que par le seul traitement thyroïdien.

EVOLUTION GENERALE

Devant la diversité des syndromes observés :

- syndromes thomséniens,
- syndromes myotoniques sans hypertrophie,
- syndromes hypertrophiques généralisés sans myotonie,
- syndromes hypertrophiques localisés,
- syndromes atropho-hypertrophiques,

réalisant bien souvent des formes intermédiaires, on se demande quelle aurait été l'évolution de ces différents syndromes s'ils n'avaient été, dans la plupart des cas, immédiatement stoppés et guéris par le traitement thyroïdien. Auraient-ils évolué vers une forme plus grave telle qu'un syndrome thomsénien typique ? Se seraient-ils enrichis d'une symptomatologie de plus en plus riche ? Autant de points qui restent en suspens.

Si l'on considère le facteur temps, les constatations les plus variées sont faites; dans le cas le plus complet de GARCIN, le début des troubles remonte à 3 ans, avant la première consultation. Le syndrome y était particulièrement marqué, la survenue d'une tuberculose à marche rapide a empêché tout traitement.

Dans le cas juxtaposable de MOLLARET et RUDAUX, la malade a vu s'installer en 1 mois 1/2, brutalement à la suite d'un exercice physique violent, et une hypothyroïdie et un syndrome fonctionnel musculaire pénible restreignant son activité. Le traitement a été nettement favorable.

Quant aux autres observations publiées, l'installation se fait parallèlement, en quelques semaines, à quelques mois. Les symptômes ont merveilleusement régressé à l'administration, pendant des délais allant de 2 à 3 mois, de quantités minimales d'extrait thyroïdien (0,10 à 0,30), d'ailleurs parfaitement supporté.

On voit dans les cas de WEITZ, de HAGUENAU, de MOLLARET et RUDAUX, la reprise de tous les symptômes, tant thyroïdiens que musculaires, du fait de la cessation momentanée du traitement. Ces symptômes ont à nouveau disparu dès la reprise du traitement.

Cette évolution identique, dans les syndromes dystrophiques, traduit bien le caractère purement substitutif de la thérapeutique thyroïdienne. Cependant si la réapparition des troubles suit de peu la cessation du traitement (WEITZ et HAGUENAU), nous voyons, dans le cas de MOLLARET et RUDAUX, s'écouler un intervalle de un an avant la réapparition des troubles antérieurs; il existe donc un temps de latence avant que les muscles ne traduisent à nouveau leur souffrance.

PATHOGENIE

Si on passe en revue, dans la littérature, les théories pathogéniques des dystrophies musculaires, de nombreuses opinions sont émises.

— Citons d'abord la théorie nerveuse centrale de CURSCHMANN et ANTONA, qui, devant la coexistence clinique de perturbations endocriniennes et de la myotonie de la maladie de Steinert, accusent une atteinte centrale des centres trophiques généraux, c'est-à-dire des formations sympathiques intra-craniennes. Ils s'appuient sur les constatations anatomiques de FOIX et NICOLESCO. Notons que dans le cas de GARCIN et ROUQUÈS l'autopsie du sujet, mort d'une tuberculose intercurrente, ne montre rien : « Au niveau du système nerveux central, nos constatations ont été entièrement négatives. La corticalité cérébrale, les noyaux gris centraux, la région sous-thalamique, examinées à l'aide de diverses méthodes, et en particulier avec la coloration de Nissl, ne nous ont rien montré d'anormal ». Nous retrouvons une autre opinion : « L'origine commune agissant sur les centres végétatifs de l'hypothalamus est une hypothèse aisée, sans justification anatomique précise ». On s'explique également mal l'effet du seul traitement thyroïdien (HAGUENAU).

BARKMANN (1922) a pensé qu'une part des troubles moteurs de la dystrophie myotonique serait sous la dépendance de lésions centrales et d'autre part que les troubles trophiques généraux dépendraient d'un état pathologique *des glandes à sécrétion interne*.

Mlle JOTEYKO dit d'autre part que : l'excitation sar-

coplasmique pouvait être considérablement augmentée sous l'influence de nombreuses substances, en particulier de l'extrait de diverses glandes endocrines, thyroïde spécialement. La glande à sécrétion interne joue un rôle dans la genèse des accidents myotoniques dans les cas où les lésions de la fibre musculaire sont absentes.

SPILLER, à propos de l'*Hypertrophia musculorum vera*, semble s'attacher à des troubles glandulaires vagues tels que l'hypertrophie des glandes salivaires.

Une opinion plus récente (NOTTHMANN, 1937) semble aiguiller vers l'hypothyroïdie, lorsqu'il déclare : « Das vorkommen von vermerhter muskelspannung und von muskelschmerzen bei inkompletten myxœdem ist nicht selten » (la survenue d'une tension musculaire augmentée et de douleurs musculaires n'est pas rare dans le myxœdème fruste).

A la lueur des observation nouvelles publiées un peu partout, l'opinion se forme que « le trouble musculaire est sous la dépendance du trouble glandulaire thyroïdien. Mais de nombreuses objections s'élèvent :

- 1° La rareté relative de ces syndromes dystrophiques musculaires, avec la fréquence des troubles d'insuffisance thyroïdienne constatés; c'est une objection majeure; surtout depuis l'éveil donné, de nombreux cliniciens pratiquent la recherche systématique de ces troubles, tant au point de vue fonctionnel qu'électrique; les observations se multiplient au fur et à mesure de cette enquête. Il n'y a pas toujours parallélisme entre l'atteinte thyroïdienne et l'atteinte musculaire : à tel syndrome thyroïdien fruste correspond un syndrome musculaire net et vice-versa; l'appréciation d'une hypertrophie musculaire à son début n'est pas toujours facile à dépister. L'hypertrophie linguale, l'hypertrophie cardiaque ne réalisent-elles pas un stade initial du syndrome musculaire presque toujours associé ?

Il peut exister un temps de latence avant que la thyroïde ou le muscle ne traduisent leur souffrance d'une façon ou d'une autre.

Ne voyons-nous pas dans l'observation de MOLLARET et RUDAUX, une femme présentant, avec son syndrome thomsénien, des signes myxœdémateux nets et pourtant le M. B. est encore à + 11 % ; de toute façon l'argument rareté reste valable.

2° L'inefficacité du traitement est rarement rencontrée, cependant, dans le travail de S. BROCK et KAY, on note un échec de la thérapeutique. Il s'agissait d'un adulte, avec syndrome musculaire généralisé, avec myotonie mécanique et électrique ; les troubles endocriniens étaient beaucoup plus complexes : visage de crétin, grosse langue, troubles des phanères, mais œil mongolien, peau mince non infiltrée, gros corps thyroïde, testicules petits, M. B. + 1 % ; il s'agissait d'un semi-crétin. Le traitement n'eut aucune action comme il est fréquent dans le myxœdème fixé. On pourrait renverser l'argument et dire que si on ne peut rien sur le myxœdème, on ne peut rien sur le muscle, montrant là une corrélation étroite.

3° On peut se retrancher derrière la barrière d'atteintes pluri-glandulaires. Dans le cas de syndrome thomsénien (GARCIN), il existait un petit adénome hypophysaire avec, chez le sujet, une légère touche d'acromégalie, à savoir (l'auteur le dit lui-même) un développement du maxillaire inférieur. L'atrophie testiculaire portait sur la lignée séminifère avec conservation des cellules interstitielles.

Dans le cas de HAGUENAU, il existait chez cette femme de 57 ans une aménorrhée depuis l'âge de 30 ans.

Dans le cas de LENÈGRE, on note une augmentation de la thyro-stimuline, en faveur d'une hyperante-hypophysie.

De toute façon, si l'on s'en réfère aux critères de MARRANON, les arguments, étiologique, clinique, évolutif, thérapeutique sont primordiaux en faveur d'une interdépendance thyroïdienne :

- a) Syndromes musculaires et hypothyroïdiens causés par action directe sur le corps thyroïde, par radiothérapie, strumectomie;
- b) Simultanéité mais non parallélisme des phénomènes thyroïdiens et musculaires;
- c) Efficacité rapide et indubitable du traitement;
- d) Reprise des troubles à la cessation du traitement, dans des délais plus ou moins longs.

Ces quatre éventualités n'obéissent-elles pas aux lois du grand endocrinologue ?

Mais alors, selon l'opinion de HAGUENAU, LEFEBVRE et KAUFMANN : « Il est, dès lors, nécessaire de rechercher un trouble humoral qui entraîne le dysfonctionnement musculaire ». Les dosages de créatine, créatinine, phosphore, calcium, potassium n'ont rien montré. Les auteurs s'en rapportent alors à la cholinestérase. L'acétyl-choline est le médiateur chimique de la contraction musculaire. Parlant de l'action de l'acétyl-choline sur la fibre striée, TINEL dit : « elle provoque une contraction tonique, pouvant aller jusqu'à la contracture acétyl-cholinique (phénomène de VULPIAN, HAYDENHAIN et SHERRINGTON); il est possible qu'il ne s'agisse pas d'un effet direct mais d'une sorte de trouble trophique de la cellule musculaire comparable à celui que produirait la fatigue. Il semble que l'acétyl-choline puisse se produire localement dans les tissus, probablement aux dépens de la choline circulante, sous l'influence de l'influx nerveux parasympathique ».

Reprenant l'hypothèse de HAGUENAU, la destruction de l'acétyl-choline par le sérum sanguin semble liée à l'existence d'une diastase ou cholinestérase; il faudrait admettre l'inaptitude du sérum sanguin du malade à détruire l'acétyl-choline. L'absence de cholinestérase expli-

quant de façon schématique l'action prolongée de l'acétyl-choline, rend clairement compte de la lenteur de la décontraction et peut-être du galvano-tonus. Ce serait donc l'intermédiaire chimique qui serait perturbé :

Trop de cholinestérase : myasthénie.

Pas assez de cholinestérase : myotonie.

Or, en effet, dans ce cas de syndrome atropho-hypertrophique, la cholinestérase était très basse.

Dans l'observation de COSTES, on note également une diminution de la cholinestérase (70 à 77 % de la valeur normale) lors de la réapparition des symptômes après cessation du traitement. Mais, par ailleurs, si on relit l'observation de LENÈGRE, dans le cas de grand myxœdème post-radiothérapique avec rigidité musculaire du type myotonique, le dosage de cholinestérase sanguine est normal.

• Nous avons dit cholinestérase *sanguine* à dessein; peut-être faudrait-il pousser l'investigation plus loin et doser la cholinestérase du *muscle* atteint, après biopsie musculaire. On se heurte alors à des difficultés techniques et souvent un refus de la part du malade.

En conclusion, la pathogénie reste très obscure, l'argument thérapeutique reste seul indubitable et incontesté.

CONCLUSIONS

I. — *L'observation clinique* montre, associés à l'insuffisance thyroïdienne, des syndromes musculaires les plus divers :

- SYNDROME THOMSÉNIEN,
- SYNDROME MYOTONIQUE,
- SYNDROME D'HYPERTROPHIE MUSCULAIRE GÉNÉRALISÉE SANS MYOTONIE,
- SYNDROME D'HYPERTROPHIE MUSCULAIRE LOCALISÉE avec bourrelet musculaire,
- SYNDROME ATROPHO-HYPERTROPHIQUE.

II. — *L'étude anatomo-pathologique*, lorsqu'elle a pu être faite, par biopsie musculaire, montre :

- L'hypertrophie de certaines fibres musculaires, par hyperplasie du sarcoplasme.
- L'atrophie d'autres fibres dans le même muscle.
- L'intégrité du sarcolemme, du tissu interstitiel.
- L'intégrité des vaisseaux.

III. — Le SYNDROME ÉLECTRIQUE, dans les cas avec myotonie, montre :

- 1° Des modifications variables des fibres musculaires et des chronaxies, sous la dépendance des troubles vasomoteurs, comme chez tous les insuffisants thyroïdiens.
- 2° Des altérations permanentes des contractions et des

chronaxies, le plus souvent assez peu accusées, très comparables à celles observées au cours de la dégénérescence wallérienne.

- 3° Beaucoup plus rarement ces altérations intenses sont analogues à celles observées au cours de la maladie de Thomsen.

BOURGUIGNON pense que, dans ce cas particulier, on peut conclure à l'existence d'une maladie propre du muscle.

- 4° Sous l'effet du traitement thyroïdien, régression de tous les troubles électriques constatés, diminution des chronaxies qui se rapprochent de la normale.

IV. — Le SYNDROME HYPOTHYROIDIEN montre la plus grande diversité :

a) *dans son étiologie :*

- hypothyroïdie spontanée } de formation lente
 } de formation rapide
- hypothyroïdie post-opératoire,
- hypothyroïdie post-radiothérapique;

b) *dans ses manifestations :*

- grand myxœdème acquis de l'adulte,
- hypothyroïdie nette,
- hypothyroïdie à rechercher soigneusement, car manifestée par quelques signes frustes.

Un caractère constant : les modifications des tracés électrocardiographiques.

c) *dans ses rapports avec le syndrome musculaire :*

- pas de parallélisme entre les syndromes thyroïdiens et musculaires : un syndrome musculaire fonctionnel pénible pouvant coïncider avec une hypothyroïdie fruste à rechercher.

V. — La PATHOGÉNIE reste obscure : l'interdépendance thyro-musculaire est indubitable. Elle repose :

- Sur la simultanéité d'apparition d'un syndrome musculaire et d'insuffisance thyroïdienne à la suite, par exemple, d'une radiothérapie, d'une strumectomie.
- Sur les fluctuations parallèles de l'évolution thyroïdienne et musculaire, sous l'influence des variations thérapeutiques.

La rareté de l'atteinte musculaire, en comparaison du nombre d'insuffisances thyroïdiennes observées (malgré une recherche systématique) reste une objection de valeur.

Le mécanisme humoral, au point de vue myotonie, s'il semble s'orienter, de par la physiologie neuro-musculaire, vers la diminution de cholinestérase sanguine (HAGUENAU), les résultats sont cependant encore variés. Peut-être le dosage de cholinestérase musculaire, après biopsie musculaire, donnerait plus de renseignements.

VI. — *L'évolution* des cas suivis avec un recul suffisant montre :

- a) L'amélioration énorme, simultanée, frisant la guérison, des symptômes musculaires et hypothyroïdiens par le traitement thyroïdien;
- b) Les rechutes fréquentes, à délais plus ou moins longs, des symptômes thyroïdiens et musculaires, après cessation du traitement;
- c) Les doses minimales suffisant à l'entretien;
- d) La parfaite tolérance au traitement.

VII. — INTÉRÊT DE LA QUESTION :

- La recherche des syndromes musculaires chez les hypothyroïdiens frustes.

- La recherche d'une hypothyroïdie méconnue, dans des syndromes souvent catalogués sous des étiquettes les plus variées : crampes musculaires, myosites, rhumatismes, sclérodermie, cellulites.
- L'institution immédiate du traitement thyroïdien substitutif.

Vu,
Le Doyen ;
BAUDOUIN

Vu,
Le Président de Thèse :
DUVOIR

Vu et Permis d'Imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
G. GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- AMYOT (R.). — Maladie de Steinert. (*P. M.* 1938, n° 11).
- BETTMANN (S.). — Einfall vom Thomsen'sche krankheit. (*Deutsche Zeitschrift für nervenheilkunde*, 1897, t. 9.)
- BLUM. — Die chronaxie des hypertrophischen muskels. (*Schweizerisch medizinische wochenschrift*, 1933, n° 34, p. 843.)
- BOURGUIGNON (G.) et R. GAICIN. — Etude de la myotonie. (*R. N.*, p. 72-82.)
- BROCK (S.) et KAY (W. E.). — A study of unusual endocrin disturbance. (*Arch. of Intern. Medecine*, 1921, t. 27, n° 1.)
- BRUCK. — *Deutsche Medizinische wochenschrift*, 1889, t. 15, n° 12.
- DIETERLE (Th.). — *Virchow's archiv für Pathologische Anatomie*, 1906, t. 184, n° 1.
- CLAUDE (H.). — Maladies du système nerveux.
- COSTES (F.), R.-J. MION, TISSIER, SICARD. — Syndrome endocrinomusculaire, hypothyroïdie et myotonie frustes. (*S. M. H.*, 5-11-43, p. 55-59.)
- FOIX et NICOLESCO. — *C. R. Soc. de Biol. de Paris*, 1923, n° 5-n° 16.
- FOLLY. — Syndrome myotonique atrophique. (*R. N.*, 1929, t. 1, p. 361.)
- GARCIN (R.), ROUQUÈS, L. LAUDAT, FRUMUZAN. — Syndrome thom-sénien et syndrome myxœdémateux. (*R. N.*, 1935, t. 64.)
- GARCIN (R.) et BERTRAND (Y.). — *R. N.*, 1935, t. 64.
- GAULTIER (M.). — Créatinurie, exploration fonctionnelle de la fibre striée. (*Thèse Paris*, 1938.)

- GUILLAIN (G.). — La myopathie consécutive à la fièvre typhoïde.
(*Sem. Méd.*, 12-6-1907.)
- HAGUENAU (J.), LEFEBVRE (J.) et KAUFMANN (H.). — *Soc. Méd. H.*,
1939, p. 995.)
- HOFFMANN (J.). — Weitere Beitrag zur Lehre von den Tetanie.
(*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1897, t. 9.)
- HARVIER et DECOURT. — *R. N.*, 1933, t. 2, p. 468.)
- HUET (E.). — Contribution à l'étude de l'excitabilité électrique des
muscles dans la maladie de Thomsen. — De la réaction
myotonique. (Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1892,
t. 5.)
- JEUNE (M.). — Les troubles cardio-masculaires dans le myxœdème.
(*Thèse Lyon*, 1938.)
- JENSEN (P.). — *Deutsches Archiv für Klinische Medizin* (1903,
t. 77, n° 34).
- KOCHER (Th.). — *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie* (1892, t. 26).
- KRAPELIN. — Cité par MUSSIO FOURNIER in « *Encéphale* » J. 1933,
p. 56.
- LANGHANS (Th.). — *Archiv für Pathologische Anatomie* (1897, t. 149,
n° 1).
- LEMIERRE, GARCIN, LAPLANE. — *R. N.*, 1932, t. 1, p. 898.
- LENÈGRE et HUGUENIN. — *S. M. H.*, 1941, p. 650.
- MARCHAND. — *Medizinische Gesellschaft zu Leipzig* (1906) in *Mun-
chener Wochenschrift*, 1906, t. 53, n° 29.
- MARANON. — Localisations extra-cutanées du myxœdème. (*P. M.*,
1938, n° 77.)
- MARINESCO (G.). — Contribution à l'étude de la dermato-myosite.
(*Ann. de Méd.*, 1931, t. 30, n° 2.)
- MOLLARET et SICWALD. — Hypertrophie musculaire généralisée de
l'adulte et myxœdème concomittant. (*R. N.*, 1939, p. 513.)
- MOLLARET et RUDAUX. — *S. M. H.*, 1939, p. 818.
- MOLLARET et BEAU. — *S. M. H.*, 2-7-1941, p. 628.

- MUSSIO FOURNIER. — Les troubles du système nerveux dans le myxœdème. (*Encéphale*, 1933, t. 28.)
- NÉTTES (H.). — Les atrophies musculaires et affections hypophysaires. (*Thèse Paris*, 1938.)
- NÖTTMANN (M.). — Thyreogene Erkrankungen Handbuch der Neurologie von Buncke Foerster, t. 15, 1937.
- ORZECZOWSKI. — Die Tetanie mit Myotonischen Symptomen. (*Jahrbuch für Psychologie*, 1909, t. 24.)
- RAVEN. — Myotonia. (*Medicina*, 1939, t. 18, déc., p. 443-503.)
- ROUQUÈS (L.). — La myotonie atrophique. (*Thèse Paris*, 1931.)
- SAVY, FROMENT et JEUNE. — Troubles cardio-vasculaires et myxœdème. (*Ann. de Méd.*, 1939, t. 45.)
- SCHIEF et BALINT. — Über Kreatin und Kreatinin ausscheidung beim Archiv für Kinderheilkunde (1931, t. 69).
- SLAUKE (A.). — Pathologische Anatomie der Myopathie. (*Handbuch der Neurologie von buncke Foerster*, t. 16.)
- Zeitschrift für die gesamte Neurologie (bd 68, p. 276).
- SCHULTZ. — Virchow's archiv für Pathologische Anatomie, 1921, t. 232).
- SODEBERG. — Cité par MUSSIO FOURNIER (*Encéphale*, janv. 1933).
- SPILLER. — The relation of the Myopathies. (*Brain*, 1913, t. 36.)
- THIÉBAULT et HENROT. — R. N., 1943, p. 30 et p. 78).
- TINEL. — Système nerveux végétatif. (Masson.)
- VASILESCU. — S. M. H., 1938, t. 54.
- WEITZ. — Über eigentümliche muskel erscheinungen bei Myxœdem. (*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1931, t. 120, n° 5 et 6, p. 297 et 303.)
- WEILAND. — Handbuch von pfänder Schlossmann, 1931, p. 1.002, 1.003, 1.004.

